Lane Medical Library

Ein Fall

von

Paramyoclonus multiplex.

(Friedreich'sche Myoclonie.)

Inaugural-Dissertation

verfasst und der

hohen medizinischen Fakultät

der

Königl. bayer. Friedrich-Alexanders-Universität Erlangen

zur

Erlangung der Doktorwürde

am 11. März 1895

vorgelegt von

Philipp Heinrich Baaden

aus Clausen, Rheinpfalz.

Erlangen.

K. b. Hofbuchdruckerei von Aug. Vollrath.

1895.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät.

Referent: Herr Prof. Dr. von Strümpell.

Seiner lieben Mutter

und dem Andenken

seines unvergesslichen Vaters

in dankbarer Liebe gewidmet

vom Verfasser.

Seit Friedreich im Jahre 1881 unter dem Namen „Paramyoclonus multiplex“ ein neues, eigenartiges Krankheitsbild in die Neuropathologie eingeführt hat, ist eine ziemlich beträchtliche Anzahl von Fällen unter diesem Namen in der Literatur veröffentlicht worden.

Wenn man erwägt, dass das Bild des Paramyoclonus noch keineswegs scharf begrenzt und die Symptomatologie desselben eine so einheitliche ist, als es nach der Schilderung von Friedreich scheinen möchte, so ist es wohl erklärlich, dass nicht alle Fälle, welche bisher unter dem Namen Paramyoclonus multiplex oder Myoclonie (letztere Bezeichnung wurde der Kürze wegen von Seeligmüller vorgeschlagen) beschrieben worden sind, auch wirklich mit Recht ohne weiteres als eine Krankheitsform sui generis gelten können.

M. Weiss[1]) hat die 51 bisher in der Literatur der Myoclonie beschriebenen Fälle einer genauen Würdigung unterzogen und gefunden, dass 8 ganz ausser Betracht kommen müssen, indem die Unzulänglichkeit der klinischen Schilderung kein sicheres Urteil über die Natur der Affektion gestattet, und dass bei 30 Fällen ganz heterogene Prozesse als Myoclonie angesprochen wurden.

Nach demselben Autor müssen 16 Fälle der Hysterie zugerechnet werden, bei welchen entweder die paroxysmalen Zuckungen gleich den typischen hysterischen Krampfanfällen excessiver Natur waren und durch psychische Einflüsse in kurzer Zeit zum Verschwinden

[1]) Wiener Medizinische Presse XXXIV, 11 p. 425.

Etwa 5 Wochen später trat dasselbe Müdigkeitsgefühl auch in den Armen, in beiden zu gleicher Zeit, auf. Hier fielen ihm auch sofort Zuckungen, er selbst nennt es „Zittern“, in beiden Armen auf und unwillkürliche, blitzartige Streck- und Beugebewegungen in den Fingern beider Hände. Doch hinderten ihn diese Zuckungen nicht im geringsten in seinen Arbeiten, freilich ermüdete er früher wie sonst.

Nach ungefähr 5 weiteren Wochen traten ähnliche Zuckungen am Halse, am Nacken und im Gesichte auf und zwar auf beiden Körperhälften. Pat. meint, dass sich diese Zuckungen etwa jede Sekunde wiederholt hätten.

Schmerzen verursachten dieselben Pat. niemals, ebensowenig störten sie ihn im Schlafe; im Gegenteil hörten die Zuckungen mit dem Einschlafen auf.

Kopfschmerzen will Pat. niemals haben, wohl aber hie und da etwas Schwindelgefühl und Kreuzschmerzen. Auch sein Gedächtnis sei etwas schwächer geworden.

Steifigkeitsgefühl, Lähmungen und Sensibilitätsstörungen in den befallenen Partieen will Pat. nie gehabt haben.

Appetit und Stuhlgang waren stets gut; sexuelle Störungen fehlten ganz.

Pat. meint, sein Zustand sei sich in den beiden letzten Jahren im allgemeinen ganz gleich geblieben, höchstens sei die Sprache in den letzten Wochen ein klein wenig schlechter geworden.

Einen Schreck, Trauma oder dgl. hat Pat. nicht erlitten; wenn etwas Schuld an seinem Leiden sei, meint er, seien es die Sorgen, die ihm sein Vater gemacht.

Status praesens:

Mittelgrosser Pat. von kräftigem Knochenbau, sehr gut entwickelter Muskulatur und mässigem Fettpolster.

Haut und sichtbare Schleimhäute normal blutreich. Gesichtsfarbe gesund gebräunt.

Wir sehen eine etwas gezwungene Kopfhaltung; derselbe wird im allgemeinen gerade, aber beständig etwas steif gehalten, vielleicht deshalb, weil Pat. so am besten die allenthalben auftretenden Zuckungen ausgleichen kann.

Motilität im Stirnteil des Facialis gut, nur r. ein wenig besser wie l.

Lässt man Pat. die Augenlider schliessen, so zucken dieselben beständig, ebenso treten zahlreiche Zuckungen im linken Triangularis oris ein.

Die Pupillen sind beide gleichweit und zeigen für Lichtreflex und Akkommodation keine Reaktionsanomalie. Nystagmus ist nicht vorhanden. Sehschärfe, Sehfeld und Farbensinn sind normal.

Beweglichkeit im Gesichtsteil des Facialis normal, nur pfeifen kann Pat. nicht, weil ihm die beiden mittleren oberen Schneidezähne fehlen, den Mund spitzt er aber ganz gut.

Gehör, Geruch und Geschmack sind vollkommen normal.

Der Mund ist oft ein wenig lächelnd in die Breite gezogen. Macht Pat. den Mund auf, so kann er ihn nur kurze Zeit offen halten, weil dann meist stärkere Zuckungen in den Masseteren und in den Mundwinkeln auftreten. Gleichzeitig bewegt er dabei den Kopf nach hinten.

Wenn Pat. aufgefordert wird, die Zunge zu zeigen, so kann er dieselbe nicht einen Augenblick ruhig halten. Sobald er den Mund aufmacht, macht die Zunge alle möglichen Bewegungen: man sieht sie auf dem Boden der Mundhöhle in allen denkbaren Seitenkrümmungen sich hin- und herbewegen. Pat. kann die Zunge nur auf einige Augenblicke vorstrecken, weil dieselbe durch unfreiwillige Bewegungen immer wieder nach der Seite und rückwärts geschoben wird, und weil der Mund nicht lange genug geöffnet bleiben kann, sondern

sofort durch unwillkürliche Kaubewegungen geschlossen wird.

Zuweilen sieht man im Gesicht einzelne blitzartige Zuckungen.

Die Sprache an sich ist ungestört und wird nur zuweilen etwas unterbrochen durch kurze Pausen, welche wahrscheinlich von den Zungenbewegungen bedingt sind. Unterhält man sich mit Pat., so folgen die Zuckungen im Gesicht rascher und lebhafter aufeinander, besonders werden die Mundwinkel, der linke mehr als der rechte, bevor Pat. noch auf eine Frage antwortet, durch blitzartige Zuckungen im Triangularis sive Depressor anguli oris nach unten gezogen, auch treten die Masseteren in lebhafte Aktion.

Aus einem Buche liest Pat. ziemlich fliessend, nur selten tritt zwischen einzelnen Silben eine Pause ein.

Bei ganz geradem Stehen ist das Kinn immer etwas nach unten gesenkt und häufig etwas schief festgehalten. Sobald Pat. an die Decke schauen will, beugt er den ganzen Oberkörper viel stärker rückwärts als ein gesunder Mensch, weil eben das Kinn, resp. der Kopf, in seiner Haltung fixiert erscheint. Doch ist diese Haltung nicht konstant; während der Anrede oder bei Fragen, die hauptsächlich sein Leiden betreffen, nähert er in wackelnden Bewegungen das Kinn dem Sternum. Antwortet er dann, so entfernt sich das Kinn immer wieder in raschen Bewegungen vom Sternum, um sich demselben dann wieder sofort zu nähern.

Da Pat., wie oben erwähnt, den Kopf meist etwas gesenkt hat, ist zwischen Kinn und Kehlkopf die Haut dementsprechend beständig in eine Reihe von Querfalten, die fast von einem Ohre zum anderen ziehen, gelegt.

Am Halse sieht man bisweilen die Sterno-cleido-mastoidei ziemlich stark vorspringen, bald ist es der ganze Muskel, bald nur die Sternalportion, die blitzartig sich kontrahieren. Wenn Pat. spricht, treten sofort

häufigere Zuckungen in beiden Sternocleido mit deutlichem Kopfnicken ein.

Bei stärkerem Lachen bemerkt man eine auffallend starke Anspanung der Platysmafasern (wahrscheinlich normal).

Der Thorax ist von mittlerer Konstution und annähernd normalen Dimensionen.

Während der Inspektion treten plötzlich beiderseits zwei starke, rasch aufeinander folgende Zuckungen in der Clavicularportion des linken Pectoralis major auf.

Am Rücken sehen wir einigemal die oberen Partieen des Cucullaris vorspringen. An andern Muskeln des Stammes bemerken wir während der Untersuchung keine Zuckungen.

Die aktive wie passive Motilität aller Gelenke der oberen und unteren Extremitäten ist normal. Keine Ataxie, kein Intentionszittern vorhanden.

Die Muskulatur ist kräftig entwickelt, die rohe Kraft überall recht gut.

Wir sehen beständig unfreiwillige Bewegungen, bald blitzartige Zuckungen ohne jeglichen oder nur sehr geringen locomotorischen Effekt, bald in der linken, bald in der rechten oberen Extremität. Bald befallen die Zuckungen nur einzelne Muskeln, bald nur einzelne Muskelteile, ja es kommen manchmal, freilich seltener, nur fibrilläre Zuckungen zustande. Die Intervalle zwischen den einzelnen Zuckungen sind ganz verschieden. Im allgemeinen werden symmetrische Muskeln befallen, diese aber selten isochron. Ein Rhythmus oder eine Gesetzmässigkeit ist nicht zu erkennen.

Während der Untersuchung springt blitzartig der vordere Teil des r. Deltoides vor und kontrahiert sich, ebenso bald der Biceps, bald der Triceps und Supinator longus.

Lässt man Pat. den Arm ausstrecken, so treten bald Zuckungen des Triceps in toto, bald partielle, bald mehr

fibrilläre Zuckungen auf. Legt Pat. beide Vorderarme auf den Tisch, so treten gar keine Zuckungen in den Vorderarmmuskeln auf, ebenso nur ganz schwache Kontraktionen des Supinator longus, wenn man Pat. den linken Ellenbogen aufstützen lässt und ihm in die linke Hand eine Flasche gibt; dagegen treten sofort starke Zuckungen auf, wenn man dem Pat. die Flasche abnimmt und ihn den Vorderarm wieder auf den Tisch legen lässt. Während Pat. auf einem Stuhle sitzend seine mit der Dorsalfläche nach oben gerichteten Hände bequem auf beide Oberschenkel gelegt hat, treten in fast sämtlichen Fingern der linken Hand etwa 60 leichte Beug- und Streckbewegungen auf. Die Finger sind fast keinen Moment ruhig: bald beugt sich der eine, bald streckt sich ein anderer, manchmal ein Finger allein, manchmal zwei, manchmal 3 Finger zusammen. Einmal macht der Zeigefinger eine Streckbewegung und zu gleicher Zeit der Daumen eine Abduktionsbewegung. Dieselbe Unruhe zeigt sich auch in der rechten Hand.

Aufgefordert, seinen Namen zu schreiben, schreibt er denselben leidlich gut; er setzt fast nach jedem Buchstaben aus. In der Hand selbst sind keine Zuckungen dabei wahrzunehmen, doch gibt Pat. an, beim Schreiben das Gefühl des Zitterns in der Hand zu haben.

Pat. hält zwei Hanteln von je 5 Pfd. Gewicht horizontal mit abduzierten Armen; während dessen sind keine Zuckungen an den kontrahierten Muskeln der Arme zu bemerken. Pat. wird relativ rasch müde. Eine wesentliche Zunahme der Zuckungen ist darnach nicht vorhanden, höchstens in den Fingern kleine Bewegungen, welche durchaus viele Ähnlichkeit mit choreatischen Bewegungen haben.

In den unteren Extremitäten sind die Zuckungen seltener, aber doch vorhanden. Beim Stehen hebt sich gelegentlich eine Zehe, oder kleine Schwankungen in den Knieen finden statt.

Bei ruhiger Lage im Bett sind vereinzelnte Zuckungen im l. Quadriceps zu bemerken, kurze Dorsalflexionen der rechten grossen Zehe und Plantarflexionen in der linken grossen Zehe. Auch kurze, bald blitzartig schnelle, bald trägere Zuckungen, bes. des inneren Bauches des Gastrocnemius, links mehr wie rechts, sind sichtbar, ebenso in den Beugemuskeln (m. semimembranosus, semitendinosos und biceps) und den Adduktoren des Oberschenkels.

An der Körperhaltung fällt, abgesehen von der oben beschriebenen Kopfhaltung und dem etwas vorgestreckten Abdomen, nichts auf. Dies macht sich auch beim Gange bemerkbar; sonst ist derselbe normal. Pat. ist auch angeblich im stande, mehrere Stunden zu gehen, ohne besonders zu ermüden.

Tastsinn, Schmerzempfindung, Drucksinn, Temperatursinn, Ortssinn und Muskelsinn sind in keiner Weise alteriert.

Die elektrische Erregbarkeit ist sowohl für den faradischen wie für den galvanischen Strom normal.

Die Haut-, Periost- und Sehnenreflexe sind alle recht lebhaft, der Patellarreflex ist sogar entschieden etwas gesteigert, links etwas mehr wie rechts. Fussklonus fehlt.

Die Untersuchung der Brust- und Bauchorgane ergibt normale Verhältnisse. Stuhlgang: regelmässig. Urin: ohne Eiweiss und Zucker. Harnmenge normal.

Temp. normal.

Puls: kräftig, regelmässig, voll, mässig frequent (80).

Wir beobachteten Pat. einigemal während des Schlafes, der ohne Störungen jeden Abend eintrat, und konnten konstatieren, dass die oben beschriebenen Zuckungen vollständig verschwunden waren.

Ordination: Arsenpillen.

Die Zuckungen sind nach achttägiger, vollkommener Ruhe im Krankenhause geringer und seltener geworden wie früher.

Da Pat. lediglich zur Beobachtung der hiesigen Klinik zugeschickt worden war, verliess er nach 8 Tagen wieder das Krankenhaus.

Resumée.

Es handelt sich also um einen 27jährigen Mann, der, früher stets gesund und aus einer nicht neuropathischen Familie stammend, vor 3 Jahren ziemlich plötzlich, ohne jede nachweisbare Ursache, an sonderbaren und höchst auffallenden Zuckungen erkrankte, die zuerst in den Beinen, dann in den Armen und zuletzt im Gesichte auftraten und auch jetzt noch fortbestehen.

In leicht tonischer Kontraktur befindet sich der Sternocleidomastoideus, in beständig klonischer Unruhe die Zunge; häufigere klonische Zuckungen treten in einzelnen Gesichtsmuskeln, beiden Sternocleidomastoideis, dann in den Armmuskeln und Händen auf, seltenere Zuckungen in den Beinen und in der Muskulatur des Stammes.

Diese Zuckungen sind meist von keinem locomotorischen Effekt gefolgt, bisweilen entstehen aber auch plötzliche Bewegungen des Kopfes, Grimmassieren des Gesichtes, leichte Beugungen und Streckungen in den Phalangen der Hände und Füsse in wechselnder Häufigkeit und Intensität.

Die Zuckungen befallen symmetrische Muskelgebiete, treten aber keineswegs immer isochron oder bilateralsymmetrisch auf, sondern lassen überhaupt jegliche Regelmässigkeit vermissen.

Schmerzen oder sonstige Störungen sind, abgesehen von ästhetischen oder sozialen Rücksichten, damit nicht verbunden.

Motilität und Sensibilität sind normal. Die Reflexe, besonders die Patellarreflexe sind etwas gesteigert. Nicht das geringste Gefühl von Muskelspannung ist vorhanden, ebenso keine Spur von hysterischen Symptomen.

Im Schlafe hören die Zuckungen auf, vom Willen werden sie nur insoferne beeinflusst, als bei willkürlichen Bewegungen Nachlass derselben eintritt.

Unsere Aufgabe wäre es nun, erstens die Hauptzüge des Krankheitsbildes, welches Friedreich unter dem Namen Paramyoclonus in die Neuropathologie eingeführt hat, mit Zugrundlegung der bisher beschriebenen Fälle zu beleuchten und zugleich die Beziehungen unseres Falles mit den bisher veröffentlichten zu erörtern, in zweiter Linie das Verhältnis des Paramyoclonus zu verwandten Affektionen klarzulegen und damit der Frage seiner Selbständigkeit nahezutreten.

I.

Friedreich[1]) formuliert die Definition des Paramyoclonus multiplex in folgender Weise: „Es handelt sich um klonische Krämpfe in einer Anzahl von symmetrischen Muskeln der oberen und unteren Extremitäten, welche, nach einem heftigen Schreck entstanden, nach mehrjähriger Dauer auffallend rasch zur Heilung gelangten, im Schlafe und während willkürlicher Bewegungen cessierten und die grobe motorische Kraft, sowie die Coordination in keiner Weise beeinträchtigten. Bezüglich ihrer Ernährung, sowie ihrer direkten mechanischen und elektrischen Erregbarkeit entsprachen die afficierten Muskeln den normalen Verhältnissen, während bei vollkommener Integrität der sensiblen Sphäre eine erhöhte Reflexerregbarkeit derselben bei auf die äussere Haut angebrachten Reizen, sowie eine eminente Steigerung der Patellarsehnenreflexe hervortrat.“

[1]) Virchow's Archiv, Bd. 86.

Das soeben mit den Worten Friedreich's geschilderte Krankheitsbild hat im Laufe der Jahre mit der Zunahme der beobachteten Fälle in vielen Punkten teils Einschränkungen, teils Erweiterungen erfahren.

Was zunächst die Art der Krämpfe anbelangt, so ist es sicher, dass es sich, wie auch der Name Paramyoclonus oder Myoclonie besagt, nur um klonische, d. h. um solche Krämpfe handeln kann, bei welchen die abnormen Muskelkontraktionen nur kurze Zeit andauern, dann wieder durch kurze Pausen der Erschlaffung unterworfen werden, um sofort von neuem aufzutreten (v. Strümpell)[1]).

Wenn die Zuckungen aber so schnell aufeinander folgen, dass der Muskel nicht Zeit hat, sich in den Zwischenzeiten zu verlängern, so entsteht auch gelegentlich ein kurzer tetanischer Zustand; es entspricht dieses Verhalten vollkommen dem physiologischen Verhältnisse (Grünwald)[2]).

So berichtet Homén[3]) über einen Fall, bei welchem sich die Zuckungen zweimal so dicht häuften, dass sie sich zu einem kurzen tetanischen Krampf entwickelten, der sich alsdann über einen grossen Teil der Muskeln des Körpers verbreitete. Auch Erb[4]) bemerkte in einem Falle gelegentlich länger dauernde tonische Krämpfe in einzelnen Muskeln und Nervenmuskelgebieten, z. B. Heben der linken Schulter, Drehen des Kopfes nach rechts und links. Auch bei unserm Pat. war eine leicht tonische Kontraktur des linken Sterno-cleido-mastoideus zu bemerken, von der wir schon oben hervorgehoben haben, dass sie uns sekundär zu sein scheint, indem nämlich vielleicht so Pat. die Zuckungen dieses Muskels paralysieren kann.

---

[1]) von Strümpell, Lehrbuch der speziellen Path. u. Ther. der inneren Krankheiten, VII. Aufl. II. Bd. p. 59.

[2]) Grünwald, „Ein Fall von Paramyoclonus multiplex".

[3]) Neurolog. Centralblatt, X, 13.

[4]) Münchener med. Wochenschrift XLI, 27.

Was den Sitz und die Ausbreitung der Zuckungen anbelangt, so zeigt beinahe jeder Fall in dieser Beziehung ein anderes Verhalten.

Die Gesichtsmuskulatur war in den ersten Fällen, die veröffentlicht wurden (auch in dem Friedreich'schen), nicht beteiligt, deshalb wurde dies in den ersten Publikationen als charakteristisch für den Paramyoclonus angesehen. Seitdem sind jedoch verschiedene gut charakterisierte Fälle veröffentlicht worden, bei welchen die Beteiligung der Gesichtsmuskulatur an den Zuckungen eine ziemlich lebhafte war. Die Teilnahme der letzteren wurde in den Fällen von Homén[1]), Francotte[2]), Lembo[3]) und Peiper[4]) angeführt. Bei unserm Pat. wurde dieselbe, wie wir oben gesehen, während der ganzen Untersuchung beobachtet.

In dem von Mossdorf[5]) beschriebenen Fall ist die mimische Gesichtsmuskulatur zwar frei, aber beide Pterygoidei sind von den Zuckungen heimgesucht.

Über Zuckungen in dem Gebiete der Zungenmuskulatur berichten nur Giampetro und Homén in seinem II. Falle. Bei unserm Pat. zeigen diese Zuckungen eine Frequenz und Intensität, wie sie bisher noch nicht beobachtet worden sein dürfte.

Die respiratorischen Muskeln und die Muskeln des Pharynx beteiligen sich im allgemeinen selten an den Zuckungen, erster ein den beiden Homén'schen Fällen,

---

[1]) Homén, Ein typischer Fall von Paramyoclonus m. Neurol. Centr. Blatt X, 13.

Homén, Un cas de paramyoclonus multiplex. Archives de neurologie 1887. Tome 13.

[2]) Cas de paramyoclonus multiplex, Observations neuropathologiques. Liège 1887.

[3]) Giornale di neurop. 1887. Fasc. V.

[4]) E. Peiper. Über Myoclonie (Paramyoclonus m.). Deutsche med. Wochenschrift 1890 Nr. 19.

[5]) Jahresbericht der Gesellschaft für Natur- u. Heilkunde in Dresden. Sitzungsperiode 1889 — 1890.

letztere nur bei Giampetros Pat. Bei unserm Kranken fehlten dieselben vollständig.

Von den Muskeln des Halses ist es hauptsächlich der Sterno-cleido-mastoideus, der fast in allen publizierten Fällen und namentlich auch in dem unsrigen einen ungemein lebhaften Anteil an den Zuckungen nimmt.

Am Rumpfe sehen wir am meisten noch, wie in unserm Falle, den Pectoralis major und Cucullaris von Zuckungen heimgesucht, weniger den Serratus major, Rectus abdominis, Quadratus lumborum etc.

Am häufigsten lokalisieren sich die klonischen Zuckungen in den Muskeln der Extremitäten, besonders der oberen. Hier sehen wir hauptsächlich den Biceps, Triceps und Supinator longus ergriffen, aber auch die Ab- und Adductoren, Flexoren, Extensoren und Pronatoren sehen wir in einer Reihe von Fällen, nicht zum geringsten in dem unsrigen, in Mitleidenschaft gezogen.

An den unteren Extremitäten, wo wir die Zuckungen im ganzen etwas seltener auftreten sehen, sind in erster Linie der Quadriceps, Biceps, Semimembranosus und -tendinosus (auch in unserm Falle), dann die Glutaei, der Gracilis, die Adductoren und der Gastrocnemius zu nennen. Beide letzteren waren in unserm Falle beteiligt. In einigen andern Fällen waren die Zehen, von denen bei unserm Pat. fast nur die grosse beteiligt war, fast ausschliesslich ergriffen.

Wir sehen so, dass fast die ganze quergestreifte Muskulatur an den Zuckungen partizipiert; freilich ist die Art und Weise der Beteiligung eine verschiedene.

Was zunächst die Frage der Symmetrie anbelangt, so ist zu bemerken, dass, wie in dem Friedreich'schen Falle, so auch in der Mehrzahl der andern, die symmetrisch gelegenen Muskeln beider Körperhälften an den Zuckungen sich beteiligen. Damit soll jedoch nicht gesagt sein, dass die Zuckungen auf beiden Körperhälften isochron auftreten, auch nicht, dass in symmetrisch an-

geordneten Muskeln annähernd gleich viele Zuckungen in einer bestimmten Zeitdauer auftreten müssen, sondern jeder einzelne Muskel jeder Körperhälfte bewahrt bezüglich des Auftretens, der Dauer und der Intensität seiner Zuckungen vollständige Unabhängigkeit, so dass die Häufigkeit der Zuckungen in einer bestimmten Zeiteinheit bei verschiedenen Fällen und auch bei jedem einzelnen Falle in verschiedenen Muskelgruppen und zu verschiedenen Zeiten eine wechselnde ist. (Weiss[1]). So zählte Friedreich 40 — 50 Zuckungen in demselben Muskel während einer Minute, in der Ruhe 10 — 20, selten hörten sie $^1/_4$ oder $^1/_2$ Stunde lang ganz auf; sie waren am stärksten, wenn der Kranke im Bett lag, besonders des Abends zur Zeit des Einschlafens. Homén zählte in seinem I. Falle 80 — 100 Zuckungen in der Minute, in seinem II. Falle folgen gewöhnlich nicht mehr als einige (höchstens 5 — 10) unmittelbar aufeinander und diese binnen weniger Sekunden. Bei dem II. Peiper'schen Falle traten 45 — 90 in der Minute auf, bei dem I. Peiper'schen Fall (von Grünewald veröffentlicht) beträgt die Zahl der Zuckungen 120 — 150, im Splenius u. M. levator scapulae während der Inspektion 60 — 80, in den Fingern und Zehen 70 — 80 in der Minute.

In unserm Falle konnten wir während mehrerer Untersuchungen nur ganz vereinzelnte Zuckungen im Pectoralis major und Cucullaris wahrnehmen, während wir im Supinator longus, Biceps und Deltoides etwa 15 Zuckungen, in den Fingern ca. 60, in der Gesichtsmuskulatur ungefähr 70 und in der Zunge noch mehr Zuckungen beobachten konnten.

Nur im II. Homén'schen Falle ist auch von „meistens vollkommen rhythmischen" Zuckungen die Rede.

Ausserdem ist bei Friedreich mehr die rechte,

[1]) l. c.

bei dem I. Peiper'schen und unserm Falle die linke Seite etwas lebhafter beteiligt als die rechte.

Wir haben schon oben erwähnt, dass die Zuckungen fast nie oder höchstens selten fibrillär sind, dagegen sich öfters auf einzelne Muskelbündel oder Teile von Muskeln, seltener auf einzelne ganze Muskeln oder gar Muskelgruppen erstrecken. Zuckungen in synergisch zusammenwirkenden Muskelgruppen, wie wir sie bei den meisten motorischen Neurosen zu sehen gewohnt sind, kommen für gewöhnlich nicht vor. Gerade der Umstand, dass einzelne Muskelbündel und Muskeln, nicht Muskelgruppen in klonische Aktion treten, scheint für den Paramyoclonus pathognomonisch wichtig und, wie wir später noch sehen werden, mit ein Hauptmoment zu sein, das die Myoclonie von andern, ähnlichen Neurosen unterscheidet. Die Folge davon ist, dass solche Zuckungen meist zu keinem locomotorischen Effekt führen, sondern nur ein Tanzen und Hüpfen der Sehnen und Muskeln erzeugen. In den seltenen Fällen, wo die Zuckungen grosse Muskelmassen befallen und von grosser Heftigkeit sind, stellt sich freilich auch eine entsprechende Bewegung ein, es werden die Finger gebeugt oder gestreckt, gespreizt oder adduciert, es wird der Arm in seinen einzelnen Gelenken flektiert, extendiert, proniert oder supiniert, die Schulter ruckartig nach vorn oder hinten gezogen, der aufrechtstehende Körper vor- oder rückwärts geschleudert, die Beine in ihren verschiedenen Teilen rotiert, extendiert, flektiert u. s. w. (Unverricht[1]).

Janowicz[2]) sagt: Les mouvements qui suivent des spasmes myocloniques (le non déplacement de la partie affectée n'est pas constant) sont divers, parfois ils sont

---

[1]) Unverricht, Die Myoclonie, Leipzig u. Wien, Franz Deuticke.

[2]) Janowicz, Tic convulsif des enfants, paramyoclonus multiplex et chorée électrique. Étude critique et comparative. Thèse de Paris.

banales, ailleurs ils peuvent simuler le signe de dénégation lorsque la tête en est le siège, soit exprimer les impressions psychiques, comme le dégoût, la répulsion.

Im Friedreich'schen Falle handelte es sich weder um fibrilläre, noch um fascikuläre Zuckungen, sondern um Kontraktionen, welche die Totalität des Muskels betrafen, ohne einen deutlichen locomotorischen Effekt zu erzielen.

Loewenfeld[1]) beobachtete bei seinem Pat. rasch aufeinander folgende Kontraktionen, die oft sehr deutlich fühlbar, aber doch nie so erheblich waren, um einen Bewegungseffekt zu erzeugen.

Im I. Homén'schen traten die Zuckungen bald in einem einzelnen Muskel, bald gleichzeitig in mehreren, aber nicht etwa in Muskeln auf, welche von demselben Nerven versorgt werden.

Bei seinem II. Pat. sah Homén bisweilen deutliche Muskelzuckungen, nicht eigentliche fibrilläre, sondern sich über den grösseren Teil der Muskeln erstreckende Zuckungen, und zwar sind die Zuckungen des Stammes und der Glieder nicht fibrillär, sondern im allgemeinen über die ganze Muskelmasse verbreitet und oft (nicht immer) von einer entsprechenden, bisweilen heftigen Bewegung gefolgt. Im allgemeinen sind nicht mehrere Muskeln auf einmal diesen Zuckungen ausgesetzt, sondern meistens nur einzelne für sich, an einer oder beiden Seiten; oft wechseln die Zuckungen der verschiedenen Muskeln rasch nacheinander, wodurch die verschiedensten, vollständig uncoordinierten Bewegungen entstehen. Die Zuckungen der Muskeln der oberen Extremität sind fast gewöhnlich von entsprechenden Bewegungen gefolgt. Am Unterarm treten von Zeit zu Zeit Zuckungen in einzelnen Flexoren und Extensoren auf, manchmal auch in Muskeln der Haut, doch fehlen hier gewöhnlich die

[1]) Neuropathologische Mitteilungen. Ein weiterer Fall von Paramyoclonus. Bayerisches Intelligenzblatt 1883.

Bewegungen. Am Oberschenkel kommen die Zuckungen am meisten im Quadriceps vor, ohne dass isolierte oder serienweise Zuckungen in diesen Muskeln auftreten.

Im Francotte'schen Falle rufen die Zuckungen keinen oder nur einen minimalen locomotorischen Effekt hervor.

Im II. Peiper'schen Falle steigt mit der Zahl der Zuckungen auch ihre Exkursionsweite, so dass der Oberkörper in leichte Schwankungen gerät, die Schulter gehoben und der Kopf ruckartig nach der Seite gezogen wird.

In unserm Falle erzielten die meisten Zuckungen keine oder eine nur sehr unbedeutende Lokomotion, wie Streckung, Beugung, Ab- und Adduktion der Finger und Zehen.

Wie Friedreich schon hervorgehoben, können die Zuckungen durch äussere und innere Einflüsse modifiziert werden.

Was zunächst den Einfluss von Haut- und mechanischen Reizen anbelangt, so macht sich derselbe in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle in einer Verstärkung der Zuckungen geltend.

So sah Friedreich bei Einwirkung von Kälte, beim Kneifen einer Hautfalte, bei Nadelstichen und Druck auf die Muskulatur gesteigerte Intensität und Ausbreitung der Kontraktionen, ebenso Remak[1]), Peiper (I. Fall) und Lembo.

Im I. und II. Homén'schen Falle konnten Zuckungen durch Kitzeln der Fusssohlen oder durch Beklopfen derselben jederzeit hervorgerufen werden; es gelang nicht bei verschiedenen andern Versuchen, wie eine längere Manipulation oder Perkussion eines Muskels, dessen Sehne oder des ligamentum patellae. Dagegen erhielt Homén durch Anwendung von Kälte, d. h. durch Berühren der Haut mit kalten Gegenständen, speziell

[1]) Archiv für Psychiatrie, Band 15, 1884.

Eisstückchen, wie auch durch den faradischen Strom, bisweilen einzelne leichte klonische Zuckungen der darunter liegenden Muskeln.

Loewenfeld konnte dadurch nicht bloss eine Verstärkung, sondern auch eine weitere Ausbreitung der Zuckungen auf andern Regionen hervorrufen.

Im Gegensatze hiezu konnten Haut- und mechanische Reize ebensowenig wie Perkussion der Sehnen in dem von Francotte berichteten Fall, sowie bei unserm Pat. Kontraktionen hervorrufen.

Auch bestimmte Lagen und Stellungen des Körpers können die Zuckungen nicht wenig beeinflussen.

Schon Friedreich machte darauf aufmerksam, dass im allgemeinen die Zuckungen dann am heftigsten und häufigsten waren, wenn sein Pat. in möglichster körperlicher Ruhe im Bette lag.

Ähnliches berichtet Remak. Auch bei unserm Pat. sahen wir bei ruhiger Rückenlage im Bette eine Anzahl von Zuckungen im linken Quadriceps, die wir, solange Pat. vor uns stand, nur ganz selten hatten wahrnehmen können. Überhaupt haben fast alle Beobachter gefunden, dass körperliche Ruhe und Erschlaffung der Muskulatur, beides am ersten in der Rückenlage zu erreichen, die Zuckungen stärker hervortreten liessen. Aus diesem Grunde sahen auch Friedreich und Homén (I. und II. Fall) die Kontraktionen besonders stark am Abend, wenn die Pat. im Begriffe waren, einzuschlafen, auftreten. War aber einmal der Schlaf eingetreten, so waren in fast allen Fällen (Homén I., Remak, Francotte, Lembo, Peiper I. und II., Weiss und in unserm Fall) damit die Zuckungen verchwunden. Nur im II. Homén'schen Falle sollen, wenn die Zuckungen am Abend sehr schwer gewesen waren, auch im Schlafe einzelne leichte Zuckungen von Kranken und der Pflegerin, die ermahnt war, hierauf besonders zu achten, beobachtet worden sein.

Was ferner die willkürlichen Bewegungen anbelangt, so werden dieselben bei der Myoclonie von den Zuckungen nicht nur nicht beeinträchtigt, im Gegenteil sie zessieren sogar bei den meisten intendierten Muskelaktionen.

Darauf hat schon Friedreich hingewiesen, der bei seinem Pat. die willkürlichen Bewegungen in keiner Weise alteriert fand. Auch Loewenfeld und Francotte sahen bei aktiven Bewegungen, speziell der betreffenden Muskeln, die Kontraktionen verschwinden. Im Remakschen Falle liessen bei intendierten Bewegungen die Zuckungen nach, und war Pat. im stande, schnell zu laufen, zu springen und zu schreiben. Auch im I. Homén'schen Falle behinderten die Zuckungen die willkürlichen Bewegungen wenig, so dass Pat. gut schreiben konnte; bei seinem II. Pat. verminderte das Herumgehen, im Gegensatz zur Bettruhe, die Zuckungen.

Bei Peipers I. Pat. konnten alle willkürlichen Bewegungen frei und ohne Behinderung ausgeführt werden; während derselben waren Zuckungen und abnorme Fingerstellungen nicht wahrzunehmen, im Gegenteil jede intendierte Bewegung hatte ein sofortiges Aufhören der Zuckungen an dem betreffenden Teile zur Folge. Nur beim Schreiben erfuhr bei seinem Pat. dies Verhalten eine Ausnahme. Bei seinem II. Falle konnte er Ähnliches konstatieren. Auch Weiss betrachtet es als charakteristische Erscheinung beim Paramyoclonus, „dass Zuckungen die intendierten und selbst die feinsten coodinierten Bewegungen nicht nur nicht stören, sondern durch sie unterdrückt oder doch zurückgedrängt werden". Dies trat in der evidentesten Weise bei unserm Falle zu tage. Wir liessen nämlich, wie wir bereits oben geschildert, unsern Pat. zwei Hanteln von je 5 Pfd. Gewicht horizontal mit abduzierten Armen halten und konnten während der ganzen Zeit keine einzige Zuckung in den kontrahierten Muskeln der Arme wahrnehmen.

Auf andere von mehreren Autoren berührte äussere Einflüsse, wie Diätfehler, zeitweiser übermässiger Alkoholgenuss etc., glaube ich nicht näher eingehen zu müssen, da sie mehr zufällige, in individuellen Verhältnissen gelegene, als durch die Affektion begründete Erscheinungen sein dürften.

Weit wichtiger dürfte es sein, nach der etwaigen Bedeutung von psychischen, inneren Einflüssen auf unsere Affektion zu forschen.

Der Wille vermag einen direkten Einfluss, der sich etwa in der Weise geltend machen könnte, dass Pat., wenn er es sich fest vernimmt, die Zuckungen verhindern kann, sicher nicht auszuüben; wohl aber können in indirekter Weise, wie wir schon oben hervorgehoben haben, z. B. durch willkürliche Anspannung oder Erschlaffung von Muskeln, vielleicht auch durch Konzentration der Aufmerksamkeit, die Zuckungen eine Beeinflussung erfahren. So sehen wir bei unserm Pat., wie das Steifhalten des Kopfes, das ihm fast zur zweiten Natur geworden ist, das Auftreten von Zuckungen verhindert, während das Aufgeben dieser gezwungenen Haltung wieder in verstärktem Masse Kontraktionen hervorruft.

Sehr interessant ist auch der Einfluss von psychischen Erregungen auf die Zuckungen.

Fast in allen veröffentlichten Fällen wurde eine Vermehrung der Zuckungen unter dem Einfluss von Gemütsbewegungen beobachtet. So steigerten Erregungen, wie zur Zeit der Demonstration, die Intensität der Zuckungen bei dem Remak'schen Pat.; wenn derselbe unbeobachtet war, traten dieselben seltener auf. Im Francotte'schen Falle steigerten gleichfalls Aufregungen die Bewegungen. Der Kranke war viel ruhiger, wenn er sich nicht beobachtet glaubte. Grünwald (Peiper I.) fand, dass bei seinem Pat. eine ausserordentliche Verstärkung der Kontraktionen eintrat, wenn die Gedanken

des Pat. auf sein Leiden gerichtet waren. In ähnlicher Weise wirkte die Untersuchung bei dem II. Falle Homéns. Peiper konnte gleichfalls bei seinem Pat. eine erhebliche Zunahme der Zuckungen an Zahl und Exkursionsweite bei psychischen Erregungen, besonders beim Schreck konstatieren; geradezu mit der Einwirkung eines stärkeren elektrischen Stromes vergleichbar war die Heftigkeit der Zuckungen, wenn Pat. durch unvermutete Berührungen erschreckt wurde.

In unserm Falle konnten wir auch eine gesteigerte Frequenz und Intensität der Zuckungen wahrnehmen, wenn wir mit Pat. über sein Leiden sprachen, und er selbst will bei psychischen Emotionen eine quantitative und qualitative Verstärkung der Kontraktionen wahrgenommen haben.

Was schon Friedreich in seiner Definition betonte, dass nämlich sowohl die Coordination, wie die grobe motorische Kraft in keiner Weise von den Zuckungen beeinträchtigt werde, das haben auch die späteren Veröffentlichungen vollauf bestätigt. Bezüglich unseres Pat. haben wir schon oben hervorgehoben, dass er Stunden weit gehen könne, ohne wesentlich zu ermüden und dass er bei seinen Feldarbeiten höchstens etwas früher wie vor seiner Erkrankung das Gefühl der Ermüdung verspüre.

Auch bezüglich der Ernährung der Muskeln, sowie der mechanischen und elektrischen Erregbarkeit war das Verhalten der Muskeln normal, nur Grünwald fand die mechanische Erregbarkeit der Muskeln erhöht, und im Remak'schen Falle war ein relativ frühes Auftreten der Anodenöffnungszuckung, bes. in den nervi crurales, auffällig.

Die Sensibilität zeigt bei fast allen Fällen in allen Qualitäten ein normales Verhalten; nur in einem einzigen Falle ist von ganz vorübergehenden Parästhesieen in den Händen und permanentem Müdigkeitsgefühl die

Rede (Loewenfeld); Francottes Pat. wies eine hyperästhetische Stelle im Epigastrium auf, Lembos Pat. an den Lumbal- und Sacralwirbeln.

Was die Reflexe anbelangt, so sind dieselben in der Mehrzahl derselben gesteigert.

Die Hautreflexe zunächst waren im Friedreich'schen und Remak'schen Fall erhöht, im Peiper'schen (II.) Falle enorm gesteigert, in den übrigen Fällen normal.

Das Fussphänomen fehlte in allen Fällen, dagegen scheint die fast in allen Fällen konstatierte Steigerung der Patellarreflexe mit zu den wesentlichen Attributen der Myoclonie zu gehören. Darauf hat Friedreich ganz besonders aufmerksam gemacht. In seinem Falle trat eine eminente Steigerung der Patellarreflexe hervor. Im Loewenfeld'schen Falle bestand erhöhte Reflexerregbarkeit der afficierten Muskeln, Remak beobachtete mit der weiteren Ausbreitung und Entwicklung der Zuckungen an Stelle des früheren Fehlens der Kniephänomene eine allmähliche Steigerung derselben; Francotte fand das Kniephänomen auf beiden Seiten gesteigert, das Fussphänomen fehlte, Plantar-, Cremaster- und Bauchreflexe waren sehr lebhaft. Im Falle von Lembo und Grünwald waren gleichfalls die Patellarreflexe gesteigert, dagegen alle übrigen Reflexe normal; bei Peiper fehlte zwar das Fussphänomen, aber der Patellarreflex war deutlich, die Hautreflexe waren, wie schon oben betont, enorm gesteigert. Auch Homén konnte in seinem II. Falle eine bedeutende Erhöhung des Patellarreflexes konstatieren neben Vorhandensein der Ellenbogenreflexe und der Reflexzuckungen bei Perkussionen der Sehnen des Handgelenkes.

Bei unserm Pat. waren die Patellarreflexe entschieden etwas gesteigert und die übrigen Reflexe ziemlich lebhaft.

Nur Mossdorf fand die Sehnenreflexe überhaupt nicht gesteigert und Homén (in seinem II. Falle) dieselben sogar eher etwas abgeschwächt.

Es erübrigt uns nun noch, die ätiologischen

Momente in vergleichende Erwägung zu ziehen, welche in den verschiedenen veröffentlichten Fällen hervorgehoben wurden.

Friedreichs Pat. beschuldigte als Ursache seiner Erkrankung einen Schreck, den er beim Springen einer Circulärsäge gehabt habe, eine Erklärung, der sich auch Friedreich anschliesst und der entsprechender das fragliche Krankheitsbild als Schreckneurose auffasst (Unverricht). Dasselbe Moment wird von Remak und Homén (I. Fall) hervorgehoben. Bei Lembo und Peiper scheint mit Fieber verbundener Rheumatismus von Einfluss gewesen zu sein. In wieder anderen Fällen werden Erkältungen, Gemütsbewegungen, moralischer Schmerz, Traumen, venöse Hyperämieen des Rückenmarkes, neuropathische Veranlagung als Ursache angegeben. Grünwald glaubt die tiefe Asphyxie, in welcher sein Pat. zur Welt kam, verantwortlich machen zu müssen. Wieder andere Autoren glauben in dem übermässigen Alkoholgenuss der Väter der Pat. (so Homén in seinen beiden Fällen) ein ätiologisches Moment erblicken zu sollen. Auch in unserm Falle könnte die Thatsache, dass der Vater des Pat. starker Potator war, und die moralische Depression, unter der Pat. „wegen der Sorgen, die ihm der Vater verursachte", litt, in diesem Sinne verwertet werden. Indes sind wir der Ansicht, dass alle die eben erwähnten Momente höchstens nur insofern eine ätiologische Bedeutung beanspruchen können, als sie die Gelegenheitsursache für das Auftreten der beschriebenen Zuckungen bei einem prädisponierten Individuum abgeben können in analoger Weise, wie etwa ein Trauma den Gelegenheitsimpuls zum Ausbruch einer Caries oder Neubildung geben kann. Ein direkter Causalnexus zwischen diesen ätiologischen Momenten und den etwaigen pathologischen Veränderungen, welche die Zuckungen bedingen, scheint mir nicht zu be-

stehen. Näheres darüber bei der Pathologie des Paramyoclonus!

II.

Aus vorstehender litterarischen Umschau haben wir ersehen, dass unser Krankheitsbild in allen charakteristischen Symptomen dem von Friedreich beschriebenen Symptomenkomplex gleicht und dass es in seinen Hauptzügen mit den von uns zum Vergleiche herangezogenen später veröffentlichten Fällen übereinstimmt. Es wird nun in folgendem unsere Aufgabe sein, den differentiell-diagnostischen Momenten nachzugehen, durch welche sich unsere Affektion von ähnlichen Motilitätsaffektionen unterscheidet. Das Resultat dieser Erörterung wird uns ein sicheres Urteil über die Selbständigkeit des von uns beschriebenen Krankheitsbildes ermöglichen.

Von nahestehenden Affektionen kämen in Betracht: Die multiple Sclerose, die Paralysis agitans, die Athetosis, die Chorea minor, die Hysterie, der Tic convulsif und die Chorea electrica.

Die multiple Sclerose ist unschwer von unserer Affektion zu unterscheiden: Die starke Steigerung der Sehnenreflexe bei der multiplen Sclerose darf wohl kaum mit den erhöhten Sehnenreflexen bei unserer Affektion in Vergleich gezogen werden, ebenso wenig die zitternden Bewegungen bei der multiplen Sclerose, da es sich bei dieser fast niemals um einen wirklichen Muskelclonus handelt, sondern um eine richtige Ataxie, d. h. um eine Unsicherheit und ein Ausfahren der Bewegungen (von Strümpell), um Bewegungsstörungen, die erst bei intendierten Bewegungen auftreten im Gegensatz zu den Zuckungen bei der Myoclonie, die gerade mit Vorliebe sich in der Ruhezeit des Muskels einstellen. Wenn wir ferner noch die zum Bild der multiplen Sclerose gehörigen andern Symptome, wie

Sprachstörungen und die verschiedenen cerebralen Symptome in Betracht ziehen, so muss man erst recht eine Beziehung der multiplen Sclerose zu unserer Affektion von der Hand weisen.

Von der Paralysis agitans ist unsere Affektion unschwer zu differenzieren durch die jenem Leiden eigentümlichen, in der Form von Zitterbewegungen — es handelt sich um rasche gleichmässige oscillatorische Bewegungen bald von geringeren, bald von stärkeren Exkursionen — auftretenden motorischen Reizerscheinungen, sowie einen Zustand von Steifigkeit und dauernder Verkürzung in gewissen Muskeln, welche zu einer Reihe von Bewegungsstörungen führen (von Strümpell).

Auch an eine Verwechselung mit Athetosis darf ebenso wenig gedacht werden, denn die Athetosebewegungen bestehen „in oft sehr komplizierten und wunderlichen Bewegungen, durch welche der betreffende Körperteil in eine beständige Unruhe versetzt wird“ (von Strümpell). Gerade die am meisten charakteristischen Athetosebewegungen in der Hand und den Fingern, welche ein unaufhörliches Spreizen, Strecken, Beugen, Über- und Durcheinanderbewegen der Finger, die dadurch in die seltsamsten Stellungen geraten (von Strümpell), veranlassen, unterscheiden sich durch ihr langsames, monotones Entstehen sehr wesentlich von den blitzartigen Streck- und Beugebewegungen der Finger, wie sie gelegentlich bei unserm Pat. beobachtet wurden.

Auch von der Chorea minor unterscheidet sich unser Krankheitsbild bei näherer Untersuchung in deutlicher Weise. „Im allgemeinen ist es für die Chorea minor charakteristisch, dass die abnormen motorischen Reize meist gleichzeitig eine grössere Anzahl von Muskeln betreffen, wodurch alle möglichen combinierten Bewegungseffekte entstehen, und dass ferner die choreatischen Bewegungen zum grossen Teile nicht kurze

Zuckungen sind, sondern in ihrem Verlaufe eine entschiedene Ähnlichkeit mit willkürlichen Bewegungen haben“ (von Strümpell). Es handelt sich deshalb bei der Chorea minor stets um Muskelkontraktionen in synergisch auftretenden Muskelgruppen, während Zuckungen in einzelnen Muskeln, die isoliert vom Willen kaum je in Kontraktion versetzt werden können, oder sogar Muskelabschnitten (wie z. B. dass nur eine portio des Deltoides sich kontrahiert), wie wir sie gerade bei unserem Falle beobachten konnten, bei Chorea minor niemals vorkommen. Die Ursache davon werden wir später erörtern, an dieser Stelle wollen wir nur soviel andeuten, dass der Ort, von dem die Reizung bei unserer Affektion ausgeht, tiefer liegt, als bei der Chorea minor, deren Muskelzuckungen ihren Ursprung aus höheren Centren (Gehirn) verraten.

Die Art und Weise der choreatischen Zuckungen ist auch insofern von den bei unserer Affektion auftretenden verschieden, als sie für gewöhnlich keinen blitzähnlichen Charakter haben, während wir dies gerade als pathognomonisch für unsere Affektionen kennen gelernt haben. Ferner haben wir gesehen, dass beim Paramyoclonus in wesentlichen immer symmetrische Muskelgebiete befallen sind, während bei der Chorea „sehr häufig vorzugsweise eine Körperhälfte (namentlich die linke) betroffen ist“ (von Strümpell).

Schliesslich verdient noch hervorgehoben zu werden, dass der Verlauf des Paramyoclonus ein ganz anderer ist als der der Chorea: ersteren sehen wir meist bei erwachsenen Individuen auftreten und mindestens Jahre lang andauern, während die gewöhnliche Chorea eine Krankheit ist, die meist bei Kindern auftritt und einen vollkommen in sich abgeschlossenen Verlauf hat. In der Regel gelangt sie nach einigen Monaten wieder zur Heilung; eine einfache Chorea, die 3 Jahre dauert,

(etwa so lange ist unser Pat. ununterbrochen von seinem Leiden heimgesucht), gibt es nicht.

Etwas schwieriger ist es, die Selbständigkeit unseres Falles gegenüber der Hysterie zu vertreten. Von einigen Autoren ist die Behauptung aufgestellt worden, der Paramyoclonus sei nichts anderes als ein Symptom der Hysterie. Dem gegenüber müssen wir wohl zugestehen, dass dies für eine grosse Anzahl von Fällen, welche unter diesem Namen veröffentlicht wurden, zutrifft, doch bleibt immerhin noch die beträchtliche Anzahl von Fällen übrig, die wir zum Vergleiche mit dem unsrigen herangezogen haben, und die weder in Bezug auf Ätiologie, noch in Bezug auf ihr klinisches Gesamtbild, sowie ihren Verlauf mit der Hysterie identifiziert werden können. Dies trifft auch ganz besonders bei unserm Falle zu. Vor allem fehlt bei demselben das für Hysterie am allermeisten charakteristische ätiologische Moment, das psychische Trauma, der Schreck, der in den meisten Fällen eine akute Entstehung der Hysterie verursacht. „Freilich können ebensogut, wenn auch seltener, an sich zwar geringe, aber lange Zeit andauernde und sich immer wieder von neuem wiederholende psychische Alterationen“ (von Strümpell) die Ursache für die Entstehung von Hysterie abgeben.

In diesem Sinne könnte man vielleicht auch die Sorgen verantwortlich machen, die, wie wir oben gesehen, unser Pat. wegen seines Vaters hatte, doch sind wir der Ansicht, dass solche psychische Momente wohl ein von Hause aus abnorm schwach veranlagtes Centralnervensystem zu alterieren vermögen, aber an einem hereditär in keiner Weise belasteten Individuum, und das ist unser Pat., leicht abprallen.

Betrachten wir ferner die einzelnen Symptome der Hysterie, so vermissen wir in unserm Falle gerade die hauptsächlichsten Erscheinungsweisen der Hysterie. So fehlen in erster Linie hysterische Stigmata, insbesondere

die sensoriellen Anästhesieen und Hyperästhesieen, vollständig; ebenso fehlen „hysterische Lähmungen“ und Kontrakturen. Auch keine vasomotorische und sekretorische Störungen, sowie abnorme Erscheinungen an innern Organen, wie sie bisweilen bei der Hysterie vorkommen, konnten wir bei unserm Pat. wahrnehmen, ebenso wenig wie unser Pat. das charakteristische körperliche und psychische Verhalten der Hysterischen zeigte.

Vergleichen wir endlich die abnormen Bewegungen unseres Pat. mit den bei Hysterischen auftretenden, so vermissen wir bei unserm Pat. vor allem ein anfallsweises Auftreten von Zuckungen, das der Hysterie in hohem Grade eigentümlich ist, wir sehen im Gegenteil fast in continuo bald da, bald dort Kontraktionen in den verschiedensten Muskelgebieten auftreten. „Will man sich in dem Chaos der hysterischen Bewegungsstörungen zurecht finden, so bleibt als Leitstern nur der einzige Gesichtspunkt übrig, dass man nur solche Symptome als hysterische gelten lässt, welche ihren Ursprung in der Willenssphäre noch durch irgend einen Zug verraten. Die pathologischen Störungen, welche die Hysterie bedingen, müssen wir an jene Stelle verlegen, wo die seelischen Vorgänge in die somatischen sich umsetzen. Geschieht diese Umsetzung und Übertragung nicht in normaler Weise, so kommen pathologische Hemmungen oder Steigerungen in dem Ablauf der normalen Bewegungen zustande, klinisch also Lähmungs- oder Krampfzustände. Ihren Ursprung in den Willens-, also in den höheren Centren verraten sowohl die Lähmungen als auch die Hyperkinesen dadurch, dass sie sich in dem Rahmen physiologischer Hemmungen oder Erregungen abzuspielen pflegen. Es gibt keine hysterische Lähmung, welche wir nicht durch willkürliche Hemmung nachahmen könnten, und es ist keine pathologische Krampfform als hysterisch zu bezeichnen, welche nicht auch durch willkürliche Erregung

spontan in Scene gesetzt werden kann. . . . Wir werden also nie eine Lähmung des Supinator longus als eine hysterische ansprechen dürfen, weil es für die isolierte Innervation des Muskels keinen Angriffspunkt in der Willenssphäre gibt, und wir werden auf hysterischer Basis keinen isolierten Klonus im Biceps brachii beobachten, weil bei jeder willkürlichen Beugung des Armes der Brachialis internus und Supinator longus gleichzeitig mit in Kontraktion versetzt werden. Halten wir dieses Kriterium fest, so wird es einleuchten, dass unsere Muskelzuckungen unmöglich zu den hysterischen gerechnet werden dürfen; denn sie sind unnachahmlich und können deshalb nicht auf hysterischem Boden erwachsen.“ (Unverricht.)

Auf grosse Schwierigkeiten stossen wir, wenn wir die Grenzen abstecken sollen zwischen unserer Affektion und dem bereits recht lange bekannten Tic convulsif.

Die Symptome des Tic convulsif bestehen nach Prof. von Strümpell in abwechselnden kurzen, blitzartigen Zuckungen der vom Fascialis versorgten Muskeln. Die Erkrankung ist meist einseitig, oft auf das ganze Fascialisgebiet ausgedehnt, zuweilen nur auf einzelne Teile desselben beschränkt. Zuweilen treten die Zuckungen in wechselnder Stärke fast beständig auf, so dass die Kranken unwillkürlich die auffallendsten Gesichter schneiden; häufig erfolgen die Zuckungen aber auch in einzelnen, meist nur kurze Zeit dauernden Anfällen, welche von vollständig freien Pausen unterbrochen werden.

Die Anfälle entstehen entweder ohne besondere Veranlassung oder werden durch Sprechen, willkürliche Bewegungen, sensible und psychische Eindrücke und dgl. hervorgerufen. Die willkürliche Motilität der Muskeln ist, abgesehen von dem störenden Einfluss der Krampfbewegungen, vollständig normal. Ebenso fehlen

alle sensiblen Störungen; es bestehen weder Anästhesie noch Schmerz.

Vergleichen wir damit unsere Affektion, so sehen wir, dass beiden Krankheiten gemeinsam ist das in unregelmässigen Intervallen in einzelnen Muskeln erfolgende blitzartige Aufzucken, die Arhythmie der Zuckungen, das Aufhören derselben im Schlafe, die Erhaltung der motorischen Kraft und das Fehlen von andern nervösen Störungen. Andrerseits treten beim Tic die Zuckungen meist nur einseitig im Facialisgebiet auf. Eine Erhöhung der Sehnenreflexe ist im Gegensatz zu den meisten Fällen von Paramyoclonus bisher beim Tic nicht beobachtet worden. Schliesslich sehen wir beim Tic die Zuckungen durch Muskelanstrengung sich meist verstärken, während beim Paramyoclonus in der Regel eine Beruhigung der Muskelzuckungen eintritt.

Ob diese Abweichungen des Tic convulsif vom Paramyoclonus genügen, um eine prinzipielle Unterscheidung zwischen beiden als geboten zu erachten, wollen wir dahingestellt sein lassen. Am liebsten möchten wir der von Schultze[1]) ausgesprochenen Annahme beipflichten, der diese Affektion nosologisch in eine Reihe stellt mit dem Tic convulsif und sie geradezu als „einen ausgebreiteten Tic convulsif“ bezeichnet. Eine strenge Unterscheidung beider Affektionen wird jedenfalls erst dann möglich sein, wenn unsere Kenntnisse über den Tic bessere sein werden.

Noch schwieriger ist es, unsere Affektion von der Chorea electrica Henochs[2]) zu differenzieren.

Bei dieser Affektion handelt es sich um von Zeit zu Zeit, etwa alle 5 Minuten oder auch häufiger, auf-

---

[1]) Schultze, über den Paramyoclonus multiplex Friedreich, neurol. Centralblatt 1886, Nr. 16.

[2]) Henoch: Vorlesungen über Kinderkrankheiten. Berlin 1883, p. 179.

tretende blitzartige Zuckungen, besonders in den Muskeln des Nackens und der Schulter, aber auch in anderen Teilen, welche mit den durch einen schwachen Induktionsstrom hervorgebrachten die grösste Ähnlichkeit haben, in der Regel nur schwach und so schnell vorübergehend sind, dass bisweilen eine recht aufmerksame Beobachtung dazu gehört, um sie überhaupt zu sehen. Bei entblösstem Körper kann man das rasche Zucken der Muskeln deutlich sehen und fühlen, und die herausgestreckte Zunge zeigte in ähnlichen Fällen wurmförmige Bewegungen wie in der gewöhnlichen Chorea. Jede Zuckung dauert nur einen Augenblick, die Intervalle aber sind sehr verschieden; mitunter vergehen nur einige Sekunden bis zum Eintritte der nächsten Zuckung, in andern Fällen mehrere Minuten, besonders wenn die Aufmerksamkeit des Pat. anderweitig in Anspruch genommen wird.

Dabei ist die Sprache ungestört, ebenso das Schreiben u. s. w. ungehindert. Die eine Hälfte des Körpers ist mitunter stärker befallen als die andere. Übrigens blieb die Motilität vollkommen normal. Nur in einem Falle dauerten die Zuckungen auch während des Schlafes fort. Die Therapie blieb mit Ausnahme eines Falles ohne Erfolg. Anamnestisch ergab sich, dass in einem Falle epileptische Krämpfe, in andern Fällen reissende Gliederschmerzen und akuter Gelenkrheumatismus, bei einem 14jährigen Mädchen Schreibkrämpfe vorausgegangen waren.

Vergleichen wir diese Schilderung mit unserm Krankheitsbilde, so müssen uns die weitgehenden Analogieen, welche beide Krankheiten miteinander bieten, recht in die Augen springen. Während die Zuckungen in unserm Falle bald blitzartig rasch und den „durch einen Induktionsstrom hervorgebrachten“ vergleichbar, bald weniger rasch eintreten, erfolgen die

Zuckungen bei der Chorea electrica stets in blitzartigen Stössen.

Ob man dieses Symptom als differentiell diagnostisch wichtig zwischen beiden Affektionen hervorheben soll, dürfte zum mindesten fraglich erscheinen. Hingegen besteht bei unserm Falle und bei fast allen übrigen Fällen von Paramyoclonus multiplex eine Steigerung der Reflexe, besonders des Patellarreflexes, die bei der Chorea electrica vermisst wird. Ferner treten, im Gegensatz zu unserm Falle, die Zuckungen bei der Chorea electrica in synergisch thätigen Muskeln auf. Unverricht ist der Ansicht, dass damit gleichzeitig der Unterschied gegenüber dem Paramyoclonus ausgesprochen sei, welcher isolierte Muskeln oder Muskelbündel mit blitzartigen Stössen befällt. Derselbe Autor glaubt gerade auf diesen Unterschied ein prinzipielles Gewicht legen zu müssen, weil es für die Lokalisation der beiden Affektionen von grundlegender Bedeutung zu sein scheine, insofern als die Entstehung der weniger koordinierten Muskelzuckungen beim Paramyoclonus in tiefer gelegene Centralapparate zu verlegen sei im Gegensatz zu den koordinierteren, synergische Muskelgruppen heimsuchenden Blitzern, die durch gewisse pathologische Störungen in den höheren Centren veranlasst sein müssten.

Wir können dieser Meinung Unverrichts nur beipflichten und glauben berechtigt zu sein, den Paramyoclonus multiplex als eine von der Chorea electrica verschiedene, wenn auch verwandte, Krankheitsform aufzufassen.

Ziehen wir nun das Facit aus dieser differentiell-diagnostischen Erörterung, so dürfen wir wohl mit Recht die Ansicht aussprechen, dass unsere Affektion nicht als ein Symptomenbild irgend einer andern Krankheit, bei der klonische Krampfformen vorkommen, anzusehen

ist, sondern als ein wohlcharakterisiertes Krankheitsbild sui generis.

Es dürfte nun noch von Interesse sein, zu erfahren, auf welcher pathologisch-anatomischen Grundlage unsere Affektion basiert.

„Der Fall Friedreichs ist von Schultze fachkundig untersucht worden und hat ein vollkommen negatives Resultat ergeben. Mit den Mitteln der modernen Wissenschaft ist es also nicht gelungen, Veränderungen des Nervensystemes aufzudecken, und dem allgemeinen Brauche folgend müssen wir demnach den Paramyoclonus als Neurose bezeichnen.

Trotzdem geben uns unsere Kenntnisse des Nervensystems Mittel an die Hand, über den Sitz der Erkrankung wenigstens etwas begründete Vermutungen auszusprechen. Begreiflicherweise drängt sich die Annahme auf, dass einem eigenartigen Krankheitsbilde auch ganz bestimmte eigenartige und gegenüber den verwandten Affektionen auch vielleicht verschieden lokalisierte Störungen zu grunde liegen. Dass auch diese Frage noch nicht endgiltig gelöst ist, geht aus dem Umstande hervor, dass hervorragende Forscher verschiedene Teile des Nervensystemes für die Lokalisation in Anspruch genommen haben.“ (Unverricht.)

Popow hat die Muskeln selber als den Sitz der Erkrankung beschuldigt, doch sind die Gründe, die er dafür angibt, teils aus unrichtigen Voraussetzungen resultierend, wie die Annahme, der Paramyoclonus sei eine Schreckneurose und heilbar, teils viel zu hypothetisch, um die Lokalisation unserer Affektion darauf stützen zu können.

Von zwei andern Autoren ist das Gehirn als Ausgangspunkt der fraglichen Affektion bezeichnet worden. Der eine Grund, den der eine Autor angibt, Einseitigkeit der Affektion in seinem Falle bei gleichzeitiger Hemianästhesie legt den Verdacht nahe, dass es sich

bei seiner Affektion nicht um Paramyoclonus m., sondern um Hysterie handelte, und kommt so schon von vornherein ausser Betracht, während der andere Grund, dass ganz allgemein klonische Zuckungen cerebralen Ursprunges zu sein pflegen, während die vom Rückenmark ausgehenden Krämpfe vorwiegend tonischen Charakter tragen, von Unverricht als nicht zutreffend widerlegt worden ist.

Auch Grawitz ist der Meinung, es sei besser, den Sitz der Affektion an eine Stelle zu verlegen, wo gerade die Innervationscentren für Bein, Arm, Facialis und Hypoglossus beieinanderliegen, wie es in der Gegend der Centralwindungen der Fall ist, und die Störung in den motorischen Rindencentren selbst zu suchen oder auf derjenigen Strecke, welche die Nerven der unteren Extremitäten, der oberen Extremitäten und des Facialis gemeinsam durchlaufen, d. h. innerhalb des cerebralen Abschnittes der Pyramidenbahnen. — Dagegen ist einzuwenden, dass die Centren für die vom Krampfe heimgesuchten Muskeln in der Gehirnrinde ebenso wenig beieinander liegen, wie ihre Kerne in der Spinalachse. Es wäre dann auch die Symmetrie der Erkrankung schwer zu verstehen. Ausserdem „weist das, was wir über die Funktionen der Hirnrinde durch exakte Versuche wissen, darauf hin, dass die Ganglien derselben ihre Thätigkeit immer in der Erzeugung koordinierter Bewegungen äussern. Bei Reizung noch so circumscripter Rindenstellen erhält man immer eine Art willkürlicher Bewegungen, und selbst wenn es zu krampfhafter Steigerung dieser Bewegungen kommt, sucht der auftretende Klonus funktionell zusammengehörige Muskelgruppen heim; es es kommt nicht ein isolierter Klonus des Supinator longus etc. zu stande, sondern ein Beugeklonus des Armes u. s. w.

Plausibler erscheint uns nach alledem immer noch die bereits von Friedreich ausgesprochene Annahme,

dass eine Erregung der motorischen Ganglien in den grauen Vordersäulen des Rückenmarkes die Ursache der krampfhaften Zuckungen bei der Myoclonie bilde. Bei einer spinalen Genese der Krankheit würden wir die Symmetrie der Affektion leicht verständlich finden, und wir würden es auch begreifen, dass gewisse Muskelgruppen mit Vorliebe von den Störungen heimgesucht werden, da die Erfahrungen über die spinalen Amyotrophieen uns lehren, dass fast dieselben Muskelgruppen auch von atrophischen Prozessen bevorzugt werden, deren Lokalisation in den grauen Vorderhörnern kaum noch bezweifelt werden kann.

Die Beteiligung von Hirnnerven an dem Prozesse erheischt keine andere Erklärung. Die Kerne sind physiologisch auf gleiche Stufe zu stellen mit den grauen Vordersäulen des Rückenmarkes, und wenn sie auch nicht immer in derselben Weise erkranken, in welcher sie in der medulla oblongata angeordnet sind, so sehen wir ja auch bei den von spinalen Nerven versorgten Muskeln ein ähnliches Verhalten.“ (Unverricht.)

Welcher Art dieser Reiz ist, das ist freilich schwer zu sagen. Homén nimmt eine erhöhte Irritabilität (durch was erhöht, vermag er auch nicht anzugeben) der spinalen inclusive bulbären Reflexcentra an, wobei die Reflexcentra der verschiedenen Muskeln eine gewisse individuelle Selbständigkeit zu zeigen schienen, so dass eine Reizung des Centrums der einzelnen Muskeln mehr oder weniger unabhängig von dem Centrum der übrigen Muskeln geschehen könne, dagegen in einem gewissen Zusammenhang mit dem Centrum des symmetrischen Muskels stehe. Entgegen der allgemeinen Annahme glaubt derselbe Autor diese erhöhte Irritabilität beim Paramyoclonus mehr in dem sensiblen Teile des Reflexapparates, resp. in den sensitiven Zellen suchen zu müssen. Hiefür scheine der Umstand zu sprechen, dass Chloral und Cocain eine so hervorragende Wirkung aus-

übten, während dagegen Hyoscin, das nach Erb hauptsächlich auf gewisse motorische Reizerscheinungen wirkt, und von dem auch er einen günstigen palliativen Einfluss bei Paralysis agitans, bisweilen auch bei gewöhnlicher Chorea, gesehen, die Zuckungen eher erhöhte als verminderte. Dem gegenüber ist aber doch zu betonen, dass die Wirkung des Chlorals und Cocains wie Homén selbst zugibt, eine sehr rasch vorübergehende war; die momentane Besserung könnte deshalb gerade so gut auf zufällige Umstände bezogen werden. Jedenfalls sind damit keine Gründe gegeben, welche für die Hypothese Homéns zwingende Beweiskraft besitzen.

Prognose.

Die Prognose unseres Falles ist nach unserer Ansicht, wie überhaupt die Prognose des Paramyoclonus m., eine infausta quoad sanitatem completam, denn die Myoclonie ist eine habituelle Affektion.

Schon der Friedreich'sche Fall hat nicht den günstigen Ausgang genommen, wie ihn Friedreich berichtete, sondern es traten nach Schultzes Mitteilungen die Krämpfe bald wieder auf und trotzten allen therapeutischen Versuchen bis zum Tode des Pat. Ebenso ist bei allen andern gut charakterisierten Fällen weder von einer vollständigen Heilung, noch von einer wesentlichen, andauernden Besserung die Rede. Im Gegensatz hiezu berichten andere Autoren, deren Fälle den Verdacht auf Hysterie gerecht erscheinen lassen, von Heilungserfolgen, die teilweise an Wunder erinnern. Wir glauben nicht zu weit zu gehen, wenn wir den Paramyoclonus m. als einen morbus insanabilis bezeichnen und wenn wir alle jene Fälle, bei denen eine dauernde Heilung erzielt worden ist, in das Gebiet der Hysterie verweisen.

Therapie.

Die Therapie des Paramyoclonus m. ist entsprechend der von uns gestellten Prognose eine wenig glückverheissende. Schon der Umstand, dass man eine ganze Serie von Medikamenten therapeutisch zu Hilfe genommen hat, spricht dafür, dass eben kein Mittel auch nur annähernd einigermassen heilsam wirkt.

Homén machte mit Hyoscinum hydrobromicum einen Versuch, doch schienen sich die Zuckungen eher zu vermehren als zu vermindern. Auf Bromkali-Darreichung verminderten sich die Zuckungen wieder so, dass sie nach einigen Tagen nur hie und da wieder auftraten.

Nach 10—12tägigem Gebrauche steigerten sich die Zuckungen wieder, und da zugleich Bromakne sich entwickelte, wurde zu Chloralhydrat, 1,0 morgens und abends, gegriffen mit aussergewöhnlichem Effekt, indem die Zuckungen beinahe ganz nachliessen. Nach einigen Tagen wurde die Chloraldosis auf nur 1 g morgens herabgesetzt, wobei Pat. morgens vor Einnahme des Chlorals sehr starke Zuckungen hatte, die jedoch nach dem Chloral beinahe den ganzen Tag über aufhörten. Nachdem der Kranke wieder mit dem früheren Erfolge morgens und abends Chloral erhalten, wurde wieder mit Bromkalium angefangen. Zugleich wurde der konstante Strom längs des Rückens die ganze Zeit über angewandt, jedoch ohne deutlichen Effekt. Nach 8 Tagen waren die Zuckungen wieder bedeutend stärker, weshalb Pat. abends 1,0 Chloral mit gutem Erfolg erhielt. Am folgenden Tage waren die Zuckungen wieder stark und erhielt er daher am Vormittag 0,05 Cocaini muriatici subcutan am Rücken, wonach die Zuckungen beinahe unmittelbar bedeutend nachliessen, jedoch nur für 2—3 Stunden; er erhielt daher abends, als die Zuckungen wieder bedeutend waren, dieselbe Dosis, doch diesmal mit ge-

ringerem Erfolg. Nach 4 Tagen waren die Zuckungen wieder stark, weshalb er vormittags 1,0 Chloral erhielt, wonach Ruhe erfolgte. Später wurde Sol. Arsen. Fowleri und Hyoscinum mur. (subcutan) gegeben mit dem Effekt, dass nach beiden Mitteln eine Verschlechterung des Zustandes eintrat. „Da die Behandlung keine stetige Besserung zu verheissen schien, wurde der Kranke ungeduldig und verliess das Krankenhaus."

Wir sehen also, dass die verschiedenen krampfstillenden Mittel beim Paramyoclonus m. keine anhaltende Besserung erzielen.

Unser Pat., der nur zur Beobachtung in die Klinik geschickt worden war, erhielt Arsen. Ob die nach 8 Tagen eingetretene geringe Besserung dem Einflusse dieses Medikamentes oder der Veränderung der Lebensweise unseres Pat. zuzuschreiben ist, lassen wir dahingestellt.

Die elektrische Behandlung ist häufig mit einem gewissen symptomatischen Erfolge versucht worden.

Über den etwaigen Einfluss der methodischen Heilgymnastik konnten wir in der Literatur keine Auskunft erhalten.

Die Hydrotherapie erwies sich oft als nicht geeignet, ja bedenklich.

Zum Schlusse meiner Arbeit sei es mir gestattet, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Prof. Dr. von Strümpell, für die gütige Überlassung des Themas und die Anregung zu dieser Arbeit meinen aufrichtigen Dank auszusprechen.